

**ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ФИБРИЛЛЯЦИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ И СИНДРОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ***Филиал НИИ кардиологии СО РАМН «Тюменский кардиологический центр»*

*Рассматриваются возможные этиопатогенетические и клинические аспекты ассоциации идиопатической фибрилляции желудочков и синдрома ранней реполяризации желудочков, обсуждаются вопросы стратегии обследования пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков, возможности медикаментозной и немедикаментозной терапии.*

**Ключевые слова:** идиопатическая фибрилляция желудочков, синдром ранней реполяризации желудочков, электрокардиография, электрофизиологическое исследование, радиочастотная катетерная абляция, кардиовертер-дефибриллятор, хинидин

*Etiologic, pathogenic, and clinical aspects of the association of idiopathic ventricular fibrillation with early repolarization syndrome are considered; the strategies of assessment of patients with the early repolarization syndrome are discussed as well as the potentialities of medical and non-medical treatment.*

**Key words:** idiopathic ventricular fibrillation, early repolarization syndrome, electrocardiography, electrophysiological study, radiofrequency catheter ablation, cardioverter-defibrillator, Quinidine.

Идиопатическая фибрилляция желудочков (ИФЖ) - заболевание неизвестной этиологии, но хорошо описанное клинически [44] и электрофизиологически [9, 10]. Заболевание проявляется в основном у молодых людей без очевидной патологии сердца приступами синкопе и остановки сердца, вызываемыми желудочковой тахикардией [49]. Аритмия начинается спонтанно, без какой-либо связи с нагрузками, часто во сне и запускается желудочковой экстрасистолией с очень коротким интервалом сцепления [21, 45]. В течение последнего десятилетия стали накапливаться единичные сообщения о случаях ИФЖ у пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков (СРРЖ). При этом никаких иных отклонений со стороны сердечно-сосудистой системы у этих лиц не определялось [17, 27, 30, 40, 42, 43].

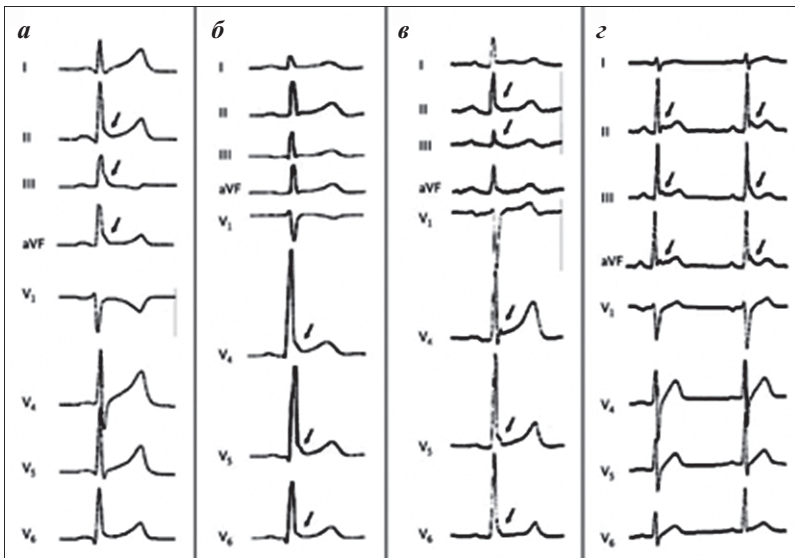
М.Найсагьерте и соавт. (2008) [23] провели ретроспективное исследование 206 случаев ИФЖ. Пациенты (n=206) отбирались из баз данных 22 аритмологических центров Франции, Германии, Бельгии, Японии, Финляндии, Швейцарии, Швеции и Канады и включали больных в возрасте до 60 лет с диагнозом ИФЖ и имплантированным по этой причине кардиовертером-дефибриллятором (КД). Диагноз ИФЖ ставился в случае отсутствия органической патологии сердца при эхокардиографии, отсутствии коронарной болезни сердца при коронарографии или нагрузочном тестировании, отсутствии нарушений реполяризации на ЭКГ в виде удлиненного более 440 мс или укороченного менее 340 мс скорректированного интервала QT (QTc); исключался синдром Бругада, катехоламинэргические нарушения ритма сердца, провоцируемые выбросом катехоламинов или физической нагрузкой.

СРРЖ диагностировался на основании анализа ЭКГ, зарегистрированной до имплантации КД, как элевация над изолинией точки J не менее 0,1 mV, не менее

чем в двух отведениях от нижней стенки (II, III, aVF) и/или боковой стенки (I, aVL, V<sub>4</sub>-V<sub>6</sub>) левого желудочка, либо в виде плавного перехода (slurring) комплекса QRS в сегмент ST, либо в виде зазубрины (notching), т.е. смещении над изолинией точки J, оканчивающей восходящее колено зубца S в отведениях от нижней стенки (II, III, aVF), боковой стенки (I, aVL, V<sub>4</sub>-V<sub>6</sub>), либо обеих. Чтобы избежать включения пациентов с синдромом Бругада или дисплазией правого желудочка, лица с признаками СРРЖ в отведениях V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub> исключались из исследования. Группу контроля (n=412) составили лица без изменений со стороны сердца по данным эхокардиографии, при отсутствии в анамнезе синкопальных состояний, и соответствующие основной группе по возрасту, полу, расе и уровню физической активности.

В основную группу с ИФЖ вошли 123 мужчины и 83 женщины (средний возраст - 36±11 лет), в группу контроля - 270 мужчин и 142 женщины (средний возраст - 36±12 лет). СРРЖ был отмечен у 64 пациентов основной группы против 21 в контроле (31,0% против 5,0%; p<0,001). При этом в основной группе СРРЖ был более выражен: подъем точки J над изолинией - на 0,2±0,09 mV против 0,12±0,04 mV в контроле (p<0,001). После коррекции на возраст, пол, расу и уровень физической активности, отношение шансов встречаемости СРРЖ в основной группе в сравнении с контролем составило 10,9 (95,0%, доверительный интервал 6,3-18,9).

В основной группе СРРЖ чаще встречался у мужчин (71,9% против 53,5% мужчин в подгруппе без СРРЖ, p=0,007), при наличии в анамнезе необъяснимого синкопе (37,5% против 24,6%; p=0,06) или внезапной смерти во время сна (18,6% против 4,2%; p=0,03). Кроме того, пациенты с СРРЖ имели более короткий интервал QTc: 392±22 мс против 401±23 мс у лиц без СРРЖ (p=0,01). Поздние потенциалы желу-



**Рис. 1. Регистрация СРРЖ: а - в отведениях от нижней стенки левого желудочка (указано стрелками), б - в отведениях от боковой стенки ЛЖ, в - в отведениях от нижнебоковой стенки ЛЖ, г - колебания выраженности СРРЖ от сокращения к сокращению (по М. Haissaguerre и соавт., 2008).**

дочков (ППЖ) отмечались в обеих группах довольно редко: 11,4% у лиц с СРРЖ против 12,7% у пациентов без СРРЖ ( $p=0,84$ ).

2, 3): амплитуда элевации точки J перед фибрилляцией желудочков составила  $0,41 \pm 0,2$  mV против  $0,26 \pm 0,1$

Из 64 пациентов с СРРЖ и фибрилляцией желудочков признаки СРРЖ в отведениях от нижней стенки определялись у 28 человек, от боковой стенки - у 6 человек и от нижней и боковой стенки - у 30 человек (рис. 1). Эти изменения трактовались как ранняя реполяризация, а не как поздняя деполаризация нижнебоковых отделов левого желудочка вследствие флуктуации проявлений, конкордантных сегменту ST при стабильном комплексе QRS, исчезновении или уменьшении их при физической нагрузке и введении изопроterenола (см. рис. 5). Отсутствие ППЖ при регистрации ЭКГ высокого разрешения также свидетельствовало в пользу ранней реполяризации.

В распоряжении исследователей было 18 ЭКГ, зарегистрированных у лиц с СРРЖ непосредственно перед эпизодом фибрилляции желудочков. Во всех случаях отмечалось усиление проявлений СРРЖ в сравнении с исходным (рис.

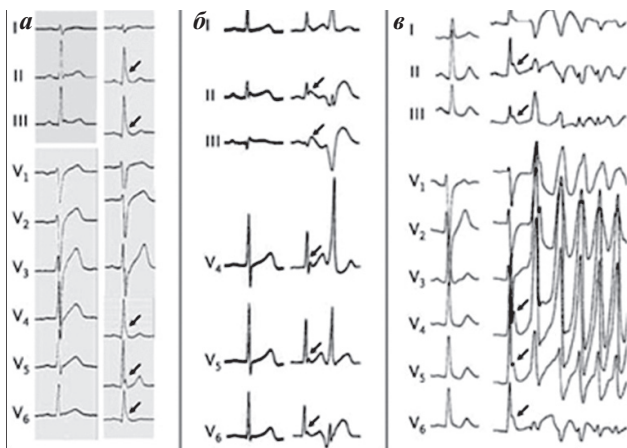


**Рис. 2. Усиление проявлений СРРЖ непосредственно перед началом ФЖ (справа) в сравнении с исходной ЭКГ (слева) (по М. Haissaguerre и соавт., 2009).**

mV соответственно ( $p < 0,001$ ). В большинстве случаев фибрилляции желудочков регистрировался короткий интервал сцепления, предшествовавший желудочковой экстрасистоле, переходившей в тахикардию и фибрилляцию желудочков ( $326 \pm 41$  мс; от 260 до 400 мс), а сама желудочковая экстрасистола имела морфологию с положительным зубцом в отведениях  $V_1-V_2$ , указывавшем на левожелудочковое происхождение аритмии (рис. 2, 3).

Картирование при инвазивном электрофизиологическом исследовании было проведено у 8 пациентов, и локализация источника аритмии у всех больных совпадала с локализацией СРРЖ. Устранить источник аритмии посредством радиочастотной абляции удалось у 5 пациентов. За время наблюдения (в среднем -  $61 \pm 50$  мес.) повторные нарушения ритма чаще регистрировались у лиц с СРРЖ, по сравнению с больными без него: 41,0% против 23,0% (отношение риска - 2,1;  $p = 0,008$ ).

R.Rosso и соавт. [39] провели исследование для оценки диагностической ценности подъема точки J в отведениях ЭКГ (помимо  $V_1-V_3$ ) у пациентов без органических заболеваний сердца. Основную группу составили 45 человек в возрасте от 14 до 69 лет (средний возраст  $38 \pm 15$  лет; 71% мужчин). Эту группу составили пациенты с ИФЖ в анамнезе по строгим критериям. Все пациенты с типичным синдромом Бругада в отведениях  $V_1-V_3$  исключались из исследования. В группу контроля вошли 124 человека, соответствовавшие по полу и возрасту основной группе и отобранные из 3500 человек по программе скрининга. Группу сравнения составили 132 спортсмена рандомизированно выбранных из скрининговой программы. Эту группу составили лица в возрасте от 17 до 19 лет (50% мужчин). Молодые спортсмены были выбраны для исследования, поскольку у них часто определяется подъем точки J на ЭКГ [19].



**Рис. 3.** Электрокардиограммы трех пациентов, перенесших фибрилляцию желудочков (слева в каждом случае показана исходная ЭКГ, справа - запись ЭКГ, предшествующая наступлению ФЖ): а - ФЖ произойдет через несколько часов, стрелками показано усиление проявлений СРРЖ, б - акцентуация СРРЖ перед возникновением эктопической активности (ФЖ произойдет через несколько часов), в - усиление проявлений СРРЖ непосредственно перед началом ФЖ (стрелками указана точка J) (по M.Haïssaguerre и соавт., 2008).

Подъем точки J отмечался у 42% лиц с ИФЖ и у 13% лиц в контрольной группе ( $p = 0,001$ ). Результат близкий к данным M.Haïssaguerre и соавт. (2008) (31% против 5%). В группе здоровых лиц подъем точки J чаще наблюдался в отведениях  $V_4-V_6$  и/или в отведениях от нижней стенки. В группе лиц с ИФЖ подъем точки J чаще наблюдался в отведениях от нижней стенки, реже в отведениях I и aVL, затем в отведениях  $V_4-V_6$ . Подъем точки J выше 0,05 mV, либо выше 0,1 mV чаще отмечался среди лиц с ИФЖ. В основной группе отмечалась тенденция к более выраженному подъему точки J, однако различие с группой контроля не достигало статистически значимой величины (0,14 mV против 0,09 mV,  $p = 0,099$ ). Не удалось определить диагностически значимую отрезную точку в подъеме точки J, отличающую лиц с ИФЖ от контрольной группы. По остальным параметрам ЭКГ обе группы существенно не различались. Не было найдено зависимости высоты подъема точки J от высоты зубца R. Плавный переход зубца R в сегмент ST (slurring) почти с одинаковой частотой встречался в обеих группах (31% против 24%,  $p = 0,4$ ). Наличие плавного перехода зубца R в сегмент ST не оказывалось диагностически полезным. Также и сочетание плавного перехода зубца R в сегмент ST с подъемом точки J в других отведениях не добавляло диагностической значимости. Подъем сегмента ST был частой находкой в обеих группах (33% против 24%,  $p = 0,35$ ). Подъем сегмента ST вне зависимости от сочетания с подъемом точки J, или без него, не представлял диагностической значимости. Подъем точки J достоверно чаще наблюдался у мужчин по сравнению с женщинами. Частота встречаемости подъема точки J в группе молодых спортсменов занимала промежуточное положение между группой лиц с ИФЖ и контрольной группой. В группе молодых спортсменов подъем точки J определялся у 22%, что также близко к данным сообщаемым другими авторами (27% [19]).

Аналогичное исследование провели G.V.Nam и соавт. [35]. В это исследование вошли 15 человек, перенесших ИФЖ, а группу сравнения составили 1395 человек, представляющих репрезентативную выборку из общей популяции. В группе контроля СРРЖ выявлен в 3,3% случаев, а в группе с ИФЖ у 9 из 15 (60,0%). Перед возникновением фибрилляции желудочков авторы также отмечали усиление проявлений СРРЖ. Назначение хинидина, изопроterenолола, а также учащающаяся электростимуляция желудочков уменьшали проявления СРРЖ и предотвращали возникновение нарушений ритма, как и в исследовании M.Haïssaguerre и соавт. (2008) [23]. В отличие от синдрома Бругада внутривенное введение флекаинида не провоцировало аритмию. Авторы также не нашли ППЖ при регистрации сигнал-усредненной ЭКГ у пациентов с фибрилляцией желудочков.

Возможно, частота подъема точки J недооценена в вышеприведенных исследованиях, поскольку подъем точки J у отдельного пациента может наблюдаться не постоянно и, в частности, происходить непосредственно перед фибрилляцией желудочков [23, 27, 40, 43].

СРРЖ на протяжении многих лет рассматривался как безобидный ЭКГ-феномен [5, 28, 31, 33, 51]. В

последние годы отношение к СРРЖ стало пересматриваться в связи со схожестью его проявлений с ЭКГ проявлениями при синдроме Бругада. Стали появляться сообщения о потенциальной аритмогенности СРРЖ, особенно при его внезапном появлении или акцентуации [19]. В единичных клинических наблюдениях и в электрофизиологических исследованиях предполагалось участие волны J в происхождении ИФЖ [27, 53]. Такие изменения реполяризации могут быть маркером имеющейся «подготовленности» сердца к электрической нестабильности, условия реализации которой требуют дальнейшего изучения. Например, это могут быть генетические дефекты, связанные с работой ионных каналов кардиомиоцитов. У 10 обследованных пациентов, в исследовании М.Наïssaguerre и соавт. [23], имелся семейный анамнез внезапной остановки сердца. В одном случае, у 14-летней девушки, было доказано, что именно дефект гена, контролирующего работу  $K_{ATP}$  канала предрасполагает к выраженным изменениям реполяризации и к уязвимости для миокарда желудочков [25].

Наиболее убедительным объяснением причины возникновения СРРЖ, являются исследования G.X.Yan и C.Antzelevitch (1996) [53], показавшие нарушение работы ионных каналов кардиомиоцитов при этом синдроме. В качестве причины нарушения работы ионных каналов предполагаются генетические дефекты. Одновременная регистрация трансмуральной ЭКГ и локального потенциала действия в различных слоях миокарда показала, что подъём точки J на ЭКГ является результатом градиента напряжения, возникающего вследствие суммации потенциалов действия различных слоев миокарда (рис. 4). К образованию зазубрины в I фазе потенциала действия приводит повышение плотности выходящего  $K^+$  тока ( $I_{to}$ ) в эпикардальных слоях, которое в свою очередь едва отмечается в эндокардиальных слоях [53]. Это различие в плотности  $I_{to}$  в разных слоях миокарда играет существенную роль в аритмогенезе.

Подъём точки J имеет место при синдроме Бругада и при СРРЖ. Изменения на ЭКГ при синдроме Бругада и при СРРЖ схожи, но различаются по группам отведений, в которых они регистрируются. Синдром Бругада проявляется в отведениях  $V_1-V_3$ , СРРЖ может регистрироваться как в нижних отведениях (II, III, aVF), так и в передне-боковых (I, aVL,  $V_4-V_6$ ). Оба состояния, и синдром Бругада и СРРЖ, характеризуются электрической гетерогенностью в фазе I потенциала действия, но в различных областях миокарда [25]. Изменения в работе ионных каналов при синдроме Бругада происходят в правых отделах сердца и называются иначе болезнью выводного тракта правого желудочка [7]. Аналогичные изменения в работе ионных каналов в боковой и нижней стенке левого желудочка имеют место при СРРЖ [39]. При синдроме Бругада изменения свойств ионных каналов затрагивают в основном правые отделы сердца. При этом уменьшение входящего  $Na^+$  потока, вызванного изменением нормальных свойств  $Na^+$  каналов, приводит к полной утрате плато во II фазе потенциала действия в эпикарде правого желудочка, где плотность  $I_{to}$  наибольшая. Как следствие, при синдроме Бругада

имеет место подъём точки J и сегмента ST в правых прекардиальных отведениях. Изменение свойств  $Na^+$  каналов в этом случае приводит к большой дисперсии процесса реполяризации, что позволяет возникать полиморфным желудочковым аритмиям во II фазе потенциала действия по механизму re-entry даже при отсутствии запускающих экстрасистол [8].

Возрастание тока  $I_{to}$  в боковой стенке левого желудочка, имеющее место при СРРЖ и вызывающее подъём точки J и сегмента ST в отведениях  $V_4-V_6$ , по природе своей не является аритмогенным даже при наличии желудочковой экстрасистолии [18, 26, 41]. СРРЖ в отведениях от нижней стенки находится между этими двумя полюсами и обозначает умеренную готовность к возникновению полиморфной желудочковой тахикардии, но лишь в ответ на экстрасистолию, попадающую в уязвимый период [39]. На эту мысль наводит следующее: 1) подъём точки J в отведениях от нижней стенки чаще встречается у лиц с ИФЖ, но также часто отмечается и у здоровых лиц; 2) аритмия при ИФЖ запускается экстрасистолой, которая в типичном случае имеет электрическую ось, направленную вверх [22, 36, 43], что означает ее происхождение из нижних отделов левого желудочка. Эти экстрасистолы, происходящие в сети волокон Пуркинье [22], имеют очень короткий интервал сцепления [45], предполагающий наличие очень короткого рефрактерного периода в окружающей области [39].

Синдром Бругада и СРРЖ следует дифференцировать друг от друга в силу различной степени их арит-

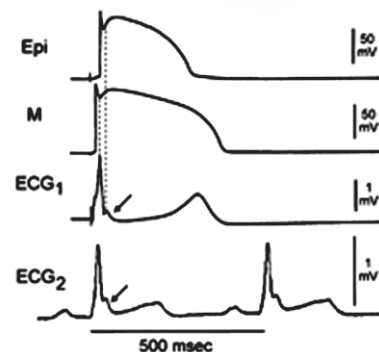


Рис. 4. Происхождение волны J, где  $ECG_2$  - запись ЭКГ собаки в отведении  $V_5$  in vivo,  $ECG_1$  - трансмуральная регистрация ЭКГ изолированного миокардиального конуса левого желудочка собаки, перфузируемого артериальной кровью одновременно с регистрацией, Epi и M - запись трансмембранных потенциалов действия с эпикардальной (Epi) и средней части (M) миокарда левого желудочка плавающими микроэлектродами. Потенциал действия в эпикардальных слоях имеет форму в виде «шипиля и купол» (spike-and-dome). Вырезка (зазубрина) после «шипиля» и последующий подъём соответствуют на ЭКГ волне J. В эндокардиальных слоях вырезка практически отсутствует, а в срединных слоях (M) её пик и подъём скрыты в комплексе QRS, поэтому на ЭКГ находит отражение только форма потенциала действия эпикардальных слоев (по G.X.Yan, C.Antzelevitch, 1996).

могенности [7]. Фибрилляция желудочков отмечается у 18% пациентов при синдроме Бругада [37] и у 13% пациентов с СРРЖ и ИФЖ в анамнезе [25]. Эпизоды фибрилляции желудочков при синдроме Бругада и СРРЖ имеют некоторые схожие моменты: фибрилляция желудочков в каждом случае возникает из одного и того же участка миокарда и рефрактерна к обычной антиаритмической терапии бета-блокаторами и амиодароном [25, 37]; в обоих случаях положительный эффект наблюдается от внутривенного введения изопротеренола [23, 25, 32, 35]. Возможно, изопротеренол уменьшает разницу в скорости реполяризации между областями миокарда, способствующую возникновению фибрилляции желудочков [53].

М.Наïssaguerre и соавт. [23] нашли, что у одного из трех пациентов с ИФЖ на ЭКГ покоя определялась волна J и подъём сегмента ST в нижнебоковых отведениях (синдром ранней реполяризации). В следующей работе, посвященной ИФЖ у лиц с СРРЖ [25], М.Наïssaguerre и соавт. отметили, что эпизоды тахикардии и фибрилляции желудочков у этих лиц купируются и предупреждаются только введением изопротеренола и хинидина. Изопротеренол оказался высокоэффективным в острых случаях, а хинидин показал свою исключительную эффективность при длительной терапии. Оба препарата нормализовали комплекс QRST (рис. 5, б) и предотвращали возникновение аритмии. Отлич-

ный эффект лечения хинидином, не является сюрпризом. В самом первом описанном в литературе случае ИФЖ терапия хинидином давала хороший эффект [15]. В.Велхассен и соавт. [9, 10, 11, 12, 13] имеют более чем двадцатипятилетний успешный опыт лечения хинидином больных с ИФЖ и синдромом Бругада. Эффективность хинидина при синдроме Бругада подтверждают М.Ф.Маркес и соавт. [32]. При врожденном укорочении интервала QT (состоянии по многим параметрам сходном с ИФЖ) только хинидин нормализует аномально укороченный рефрактерный период и предупреждает возникновение фибрилляции желудочков [34].

Более высокая плотность выходящего калиевого тока ( $I_{to}$ ) играет важную роль в аритмогенезе при «синдроме волны J», и положительный эффект хинидина вероятно связан с блокадой тока  $I_{to}$  [6]. По иронии судьбы понимание того, что хинидин является зачастую единственным эффективным препаратом для лечения и профилактики пароксизмов фибрилляции желудочков пришло в то самое время, когда производство хинидина существенно сократилось [48].

Волна J на ЭКГ - обычная находка у здоровых людей, чаще у мужчин [16], особенно у молодых спортсменов [39]. Связь между наличием волны J и ИФЖ, показанная в вышеприведенных исследованиях вызвала страх перед волной J. К сожалению, в настоящее время нет достаточных данных, как отличить

«нормальную» волну J от «патологической», аритмогенной. М.Наïssaguerre и соавт. [23] отметили, что у пациентов с фибрилляцией желудочков амплитуда волны J была выше по сравнению с контрольной группой. R.Россо и соавт. [39] отметили ту же тенденцию. При ИФЖ кроме того отмечается укорочение интервала QT [46]. Однако между группами с ИФЖ и контрольной группой существует слишком много общего в локализации волны J по группам отведений, в амплитуде волны J и в продолжительности интервала QT для того, чтобы иметь возможность четко выделить диагностические критерии [50]. Необходим поиск дополнительных маркеров предрасположенности к ИФЖ. В свое время была показана связь между СРРЖ и ложными сухожилиями левого желудочка (ЛСЛЖ) [1, 2]. Была также показана связь между ЛСЛЖ и фибрилляцией желудочков при инфаркте миокарда [4]. Возможно, необходимо изучить ЛСЛЖ как предполагаемый маркер ИФЖ, тем более, что ЛСЛЖ имеют наследственный характер [3].

Аритмия при ИФЖ не провоцируется физической нагрузкой, но может быть вызвана программируемой стимуляцией желудочков [1]. Поэтому может возникнуть тенденция к направлению пациентов с волной J на электрофизиологическое исследование, как это имеет место в настоящее время при синдроме Бругада [7].

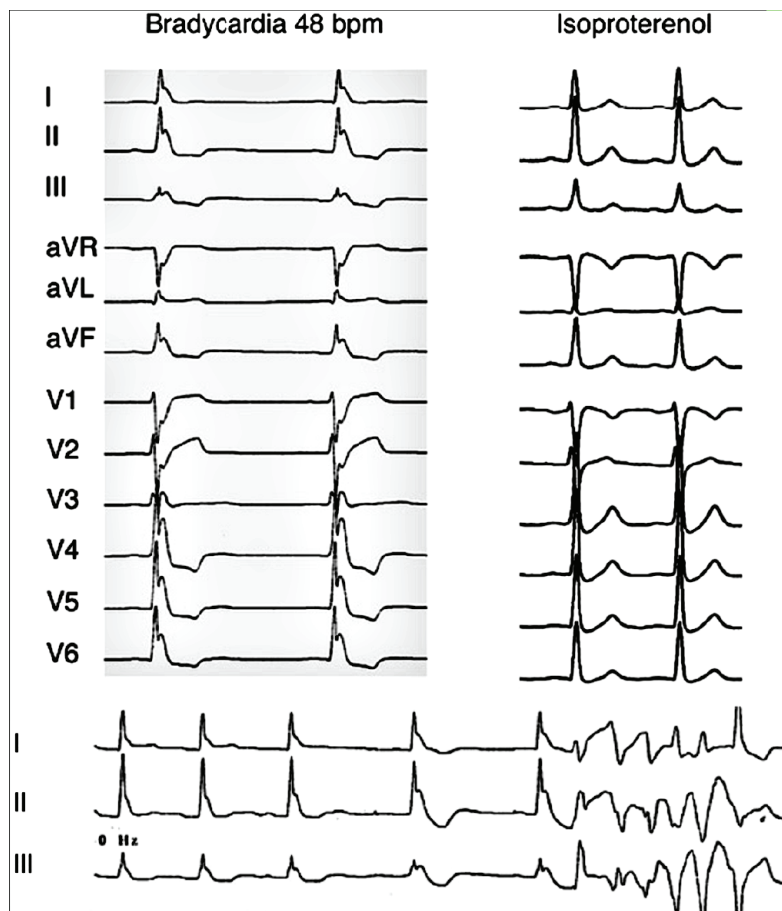
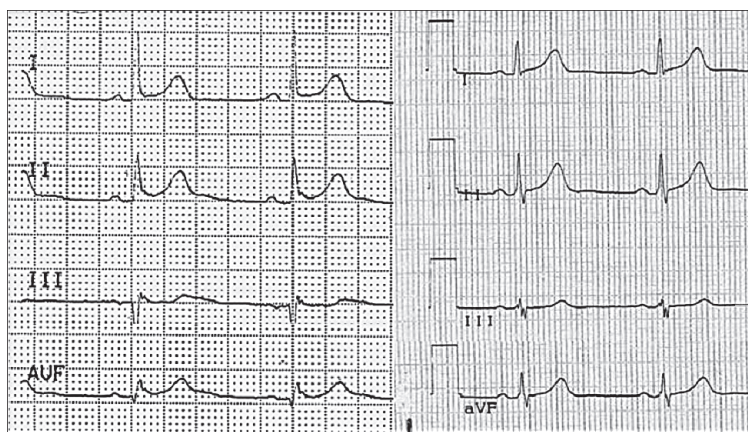


Рис. 5. Нормализация ЭКГ под влиянием введения изопротеренола, где слева сверху - синусовая брадикардия с ЧСС 48 уд/мин, внизу - переход в фибрилляцию желудочков; справа сверху - нормализация комплекса QRST при в/в введении изопротеренола (по М.Наïssaguerre et al., 2009).



**Рис. 6. Нормализация комплекса QRST под влиянием хинидина, где слева - СРРЖ в нижних отведениях у пациента перенесшего 36 эпизодов ФЖ в ночное время в течение двух лет, справа - нормализация ЭКГ под влиянием хинидина в дозе 600 мг/день, эпизоды ФЖ не возобновлялись в течение 18 месяцев (по M.Haissaguerre et al., 2009).**

Некоторые специалисты рекомендуют применение дополнительного обследования (тилт-тест, сигнал-усредненную ЭКГ, электрофизиологическое обследование в сочетании фармакологическими пробами или без них). В отдельных случаях рекомендуется генетическое обследование [20]. Однако ценность подтверждения индуцируемости фибрилляции желудочков остается сомнительной [47]. Вследствие того, что ИФЖ является достаточно редким заболеванием, и не существует в настоящее время никаких тестов для подтверждения или исключения возможности развития аритмии у бессимптомных пациентов, лиц с наличием волны J на ЭКГ не следует направлять на дальнейшие исследования. В течение последнего десятилетия множество здоровых молодых людей и людей средних лет во всем мире было направлено на имплантацию автоматического КД по причине «бессимптомного синдрома Бругада с провоцируемой фибрилляцией желудочков» [38]. Последствия такого подхода в отношении возможных

побочных эффектов только теперь начинают оцениваться [47]. Хотелось бы, чтобы пациенты с асимптомной волной J и индуцируемой фибрилляцией желудочков не разделили их участь [50].

Хотя следует отметить, что недавно проведенное многоцентровое исследование продемонстрировало высокую долговременную эффективность радиочастотной абляции у пациентов с выявленной ИФЖ в отношении предупреждения повторных эпизодов фибрилляции желудочков [29].

Риск возникновения ИФЖ в общей популяции для людей в возрасте 35-45 лет составляет 3,4 на 100000 населения. Обнаружение волны J на ЭКГ повышает риск ИФЖ до 11 на 100000 населения [39]. То есть ИФЖ представляет собой достаточно редкое заболевание у молодых людей. А СРРЖ встречается достаточно часто. Несмотря на это,

последние исследования [23, 35, 39] заставляют нас скорректировать подход к «безобидному» феномену СРРЖ. Во-первых, не следует считать СРРЖ «безобидным» у пациентов, имеющих синкопе или эпизоды аритмии в анамнезе. Во-вторых, при выявлении СРРЖ следует собирать анамнез о наличии эпизодов аритмии и давать рекомендации быть внимательными к возможности их возникновения.

H.J.Wellens [52] считает, что наличие СРРЖ в нижнебоковых отведениях (особенно у мужчин) может быть важным диагностическим признаком пациента высокого риска при наличии у него необъяснимого синкопе в анамнезе или семейных случаев внезапной смерти в молодом возрасте. Но, поскольку СРРЖ встречается у многих людей без какого-либо повышенного риска внезапной смерти, необходимы дополнительные данные о том, каким образом идентифицировать лиц с СРРЖ, имеющих высокий риск катастрофической аритмии.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Антонов О.С., Корженков А.А., Кузнецов В.А., Лютова Ф.Ф. Добавочная хорда левого желудочка и синдром ранней реполяризации желудочков // Кардиология. - 1988. - № 9. - С. 82-84.
2. Корженков А.А., Рябиков А.Н., Малютин С.К. Распространенность добавочных хорд в левом желудочке и синдром ранней реполяризации желудочков (популяционное исследование) // Кардиология. - 1991.- Т. 31 (4). - С. 75-76.
3. Кузнецов В.А. Эхокардиографическая диагностика аномальных хорд левого желудочка в семьях // Современные проблемы диагностики и терапии заболеваний внутренних органов / Тез. докл. - Новосибирск. - 1985. - С. 113-115.
4. Кузнецов В.А., Антонов О.С., Корженков А.А. Сочетание фибрилляции желудочков и добавочной хорды в левом желудочке у больных инфарктом миокарда // Кардиология. - 1989. - № 1. - С. 94-95.
5. Скоробогатый А.М. Синдром ранней реполяризации желудочков // Кардиология.- 1986.- № 11.- С.107-110.
6. Antzelevitch C. The Brugada syndrome: ionic basis and arrhythmia mechanisms // J. Cardiovasc. Electrophysiol. - 2001. - Vol. 12. - P. 268-272.
7. Antzelevitch C., Brugada P., Borggrefe M. et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference // Circulation. - 2005. - Vol. 111. - P. 659-670.
8. Antzelevitch C., Viskin S. Brugada Syndrome: cellular mechanisms and approaches to therapy. In: Gussak I., Antzelevitch C., editors. Electrical Diseases of the Heart: Genetics, Mechanisms, Treatment, Prevention. London: Springer - Verlag Ltd., - 2008.- P.500-535.
9. Belhassen B., Shapira I., Shoshani D. et al. Idiopathic ventricular fibrillation: inducibility and beneficial effects of class I antiarrhythmic agents // Circulation. - 1987. -Vol. - 75. - P. 809-816.
10. Belhassen B., Viskin S., Fish R. et al. Effects of electrophysiologic - guided therapy with class 1A antiarrhythmic drugs on the long - term outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada syndrome // J. Cardiovasc. Electrophysiol. - 1999. - Vol.

10. - P. 1301-1312.
11. Belhassen B. A 25-year control of idiopathic ventricular fibrillation with electrophysiologic - guided antiarrhythmic drug therapy // *Heart Rhythm*. - 2004. - Vol.1. - P. 352-354.
12. Belhassen B., Glick A., Viskin S. Efficacy of quinidine in high - risk patients with Brugada syndrome // *Circulation*. - 2004. - Vol. 110. - P. 1731-1737.
13. Belhassen B., Glick A., Viskin S. Excellent long - term reproducibility of the electrophysiologic efficacy of quinidine in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome // *Pacing Clin. Electrophysiol.* - 2009. - In press.
14. Di Grande A., Tabitaa V., Lizzio M.M. et al. Early repolarization syndrome and Brugada syndrome: Is there any linkage? // *European Journal of Internal Medicine*. - 2008. - Vol.19(4).- P. 236-240.
15. Dock W. Transitory ventricular fibrillation as a cause of syncope and its prevention by quinidine sulfate // *Am. Heart J.* - 1929. - Vol. 4.- P. 709-714.
16. Endres S., Mayuga K.A., de Cristofaro A. et al. Age and gender difference in ST height at rest and after double autonomic blockade in normal adults // *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* - 2006. - Vol. 11. - P. 253-258.
17. Garg A., Finneran W., Feld K.F. Familial sudden death associated with a terminal QRS abnormality on surface 12-lead electrocardiogram in the index case // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* - 1998. - Vol. 9(6). - P. 642-647.
18. Gussak I., Bjerregaard P., Egan T.E., Chaitman B.R. ECG phenomenon called the J wave. History, pathophysiology and clinical significance // *J. Electrocardiol.* - 1995. - Vol.28. - P. 49-58.
19. Gussak I., Antzelevitch C. Early repolarization syndrome: clinical characteristics and possible cellular and ionic mechanisms // *J. Electrocardiol.* - 2000. - Vol. 33(4). - P. 299-309.
20. Gussak I., George S., Bojovic B., Vajdic B. ECG Phenomena of the Early Ventricular Repolarization in the 21 Century // *Indian Pacing Electrophysiol J.* - 2008. - Vol.8(3).- P. 149-157.
21. Haïssaguerre M., Shoda M., Jais P. et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation // *Circulation*. - 2002. - Vol. 106. - P. 962-967.
22. Haïssaguerre M., Shah D.C., Jais P. et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation // *Lancet*. - 2002. - Vol. 359. - P. 677-678.
23. Haïssaguerre M., Derval N., Sacher F. et al. Sudden Cardiac Arrest Associated with Early Repolarization // *N. Engl. J. Med.* - 2008. - Vol. 358(19). - P. 2016-2023.
24. Haïssaguerre M., Stephanie C., Sacher F. et al. Ventricular Fibrillation with Prominent Early Repolarization Associated with a Rare Variant of KCNJ8/K<sub>ATP</sub> Channel // *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*.- 2009.- Vol. 20(1).- P. 93-98.
25. Haïssaguerre M., Sacher F., Nogami A. et al. Characteristics of Recurrent Ventricular Fibrillation Associated With Inferolateral Early Repolarization: Role of Drug Therapy // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 2009. - Vol. 53. - P. 612-619.
26. Hlaing T., DiMino T., Kowey P.R., Yan G.X. ECG repolarization waves: their genesis and clinical implications // *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* - 2005. - Vol. 10. - P. 211-223.
27. Kalla H., Yan G.X., Marinchak R. Ventricular fibrillation in a patient with prominent J (Osborn) waves and ST segment elevation in the inferior electrocardiographic leads: a Brugada variant? // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* - 2000. - Vol. 11(1). - P. 95-98.
28. Klatsky A.L., Oehm R., Cooper R.A. et al. The early repolarization normal variant electrocardiogram: correlates and consequences // *Am. J. Med.*- 2003. - Vol. 115(3). - P. 171-177.
29. Knecht S., Sacher F., Wright M. et al. Long-Term Follow-Up of Idiopathic Ventricular Fibrillation Ablation // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 2009; Vol. 54. - P. 522-8.
30. Letsas K.P., Efremidis M., Pappas L.K. et al. Early repolarization syndrome: is it always benign? // *Int. J. Cardiol.* - 2007. - Vol. 114(3). - P. 390-392.
31. Littman D. Persistence of the juvenile pattern in precordial leads of healthy adult Negroes with a report of electrocardiographic survey on 300 Negro and 200 white subjects // *Am. Heart. J.* - 1946. - Vol. 32(3). - P. 370-382.
32. Marquez M.F., Salica G., Hermsillo A.G. et al. Ionic basis of pharmacological therapy in Brugada syndrome // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* - 2007. -Vol. 18. - P. 234-240.
33. Mehta M., Jain A.C., Mehta A. Early repolarization // *Clin. Cardiol.* - 1999. - Vol. 22(2). - P. 59-65.
34. Milberg P., Tegelkamp R., Osada N. et al. Reduction of dispersion of repolarization and prolongation of postrepolarization refractoriness explain the antiarrhythmic effects of quinidine in a model of short QT syndrome // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.*- 2007.- Vol.18.- P. 658-664.
35. Nam G.B., Kim Y.H., Antzelevitch C. Augmentation of J waves and electrical storms in patients with early repolarization // *N. Engl. J. Med.* - 2008. - Vol. 358(19). - P. 2078-2079.
36. Ogawa M., Kumagai K., Yamanouchi Y., Saku K. Spontaneous onset of ventricular fibrillation in Brugada syndrome with J wave and ST segment elevation in the inferior leads // *Heart Rhythm*. - 2005. - Vol. 2. - P. 97-99.
37. Ohgo T., Okamura H., Noda T. et al. Acute and chronic management in patients with Brugada syndrome associated with electrical storm of ventricular fibrillation // *Heart Rhythm*. - 2007. -Vol. 4. - P. 695-700.
38. Paul M., Gerss J., Schulze-Bahr E. et al. Role of programmed ventricular stimulation in patients with Brugada syndrome: a metaanalysis of worldwide published data // *Eur. Heart J.* - 2007. - Vol. 28. - P. 2126-2133.
39. Rosso R., Kogan E., Belhassen B. et al. J-Point Elevation in Survivors of Primary Ventricular Fibrillation and Matched Control Subjects: Incidence and Clinical Significance // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 2008. - Vol. 52. - P. 1231-1238.
40. Shinohara T., Takahashi N., Saikawa T., Yoshimatu H. Characteristics of J wave in a patient with idiopathic ventricular fibrillation // *Heart Rhythm*. - 2006. - Vol. 3(9). - P. 1082-1084.
41. Shu J., Zhu T., Yang L. et al. ST-segment elevation in the early repolarization syndrome, idiopathic ventricular fibrillation, and the Brugada syndrome: cellular and clinical linkage // *J. Electrocardiol.* - 2005. - Vol. 38. - P. 26-32.
42. Takagi M., Aihara N., Takaki H. et al. Clinical charac-

- teristics of patients with spontaneous or inducible ventricular fibrillation without apparent heart disease presenting with J wave and ST elevation in inferior leads // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* - 2000. - Vol. 11(8). - P. 844-848.
43. Takeuchi T., Nato N., Kawamura Y. et al. A case of a short-coupled variant of torsades de pointes with electrical storm // *Pacing Clin. Electrophysiol.* - 2003. - Vol. 26(2). - P. 632-636.
44. Viskin S., Belhassen B. Idiopathic ventricular fibrillation // *Am. Heart J.* - 1990. - Vol. 120. - P. 661-671.
45. Viskin S., Lesh M., Eldar M. et al. Mode of onset of malignant ventricular arrhythmias in idiopathic ventricular fibrillation // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* - 1997. - Vol. 8. - P. 1115-1120.
46. Viskin S., Zeltser D., Ish-Shalom M. et al. Is idiopathic ventricular fibrillation a short QT syndrome? Comparison of QT intervals of patients with idiopathic ventricular fibrillation and healthy controls // *Heart Rhythm.* - 2004. - Vol. 1. - P. 587-591.
47. Viskin S., Rogowski O. Asymptomatic Brugada syndrome: a cardiac ticking time-bomb? // *Europace.* - 2007. - Vol. 9. - P. 707-710.
48. Viskin S., Antzelevitch C., Marquez M.F., Belhassen B. Quinidine: a valuable medication joins the list of 'endangered species' // *Europace.* - 2007. - Vol. 9. - P. 1105-1106.
49. Viskin S., Belhassen B. Idiopathic ventricular fibrillation. In: Gussak I., Antzelevitch C., Wilde A.A.M., Friedman P.A., Ackerman M.J., Shen W-K., editors. *Electrical Diseases of the Heart: Genetics, Mechanisms, Treatment, Prevention.* London, UK: Springer-Verlag, London Ltd. - 2008. - P.508-606.
50. Viskin S. Idiopathic Ventricular Fibrillation "Le Syndrome d'Haissaguerre" and the Fear of J Waves // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 2009. - Vol. 53. - P. 620-622.
51. Wasserburger R.H., Alt W.J. The normal RS-T segment elevation variant // *Am. J. Cardiol.* - 1961. - Vol. 8(2). - P. 184-192.
52. Wellens H.J. Early Repolarization Revisited // *N. Engl. J. Med.* - 2008. - Vol. 358(19). - P. 2063-2065.
53. Yan G.X., Antzelevitch C. Cellular basis for the electrocardiographic J wave // *Circulation.* - 1996. - Vol. 93. - P. 372-379.